EIN FALL

VON

ICHTHYOSIS CONGENITA.

(MIT ABBILDUNG.)

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

UNTER ZUSTIMMUNG DER HOCHLOEBL. MEDICINISCHEN FACULTAET ZU MARBURG

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWUERDE

IN DER

MEDICIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHUELFE

EINREICHT UND

AM 14. JUNI 1880

OEFFENTLICH VERTHEIDIGEN WIRD

HERMANN STÜHLINGER

PRAKT. ARZT, AUS ROSSDORF.

MARBURG

UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI (R. FRIEDRICH).

1880.

Nach Hebra*) versteht man unter dem Namen »Ichthyosis« eine krankhafte Veränderung der cutis, welche sich durch Bildung entweder weisser, papierdünner, oder dunkel gefärbter, graugrüner bis schwarzer, rauh anzufühlender Epidermismassen auszeichnet, welche letztere auf der untergelagerten cutis fest aufsitzen und die im Normalzustande die Oberhaut durchkreuzenden Furchen und Linien in einer viel deutlicheren und praegnanteren Weise hervortreten lassen.

Die erste Charakteristik dieser Krankheit finden wir bei Avicenna in seinem liber canonis totius medicinae, übersetzt von Gerhard Lib. IV. Fen. VII. Tractatus II. Cap. IX., woselbst er eine Krankheit »Albarras nigra« folgendermassen beschreibt: »est scabiositas accidens cuti aspera vehemens, et facit squamas sicuti sunt piscium«.

Weiterhin sind uns in den Schriften von Panarolus, Stalpart von der Wiel, in den Philosophischen Verhandlungen durch John Machin und Henry Baker Beobachtungen und

*) Hebra, Lehrbuch der Hautkrankheiten, pag. 39.

Fälle von einem der Ichthyosis ähnlichen Zustand der Haut mitgetheilt.

So erzählt Panarolus*) folgenden Fall: »vidimus nos pulchram mulierem, cui cutis piscium aut serpentum more squamas minutissimas repraesentabat quae tamquam acutissimae spinae tactum mirifice laedebant. Hoc autem nullo modo credas, lector, ortum habuisse ab aliquo morbo, ut puta scabie, elephantiasi, et similibus sed res erat absolute naturalis.«

Stalpart von der Wiel**) überliefert uns die Beschreibung eines Knaben, dessen Hände und Füsse vollständig mit Schuppen bedeckt, Arme, Beine und der Rumpf mit Ausnahme des Kopfes waren wie mit dem Felle eines Seehundes überzogen, hart und rauh anzufühlen. Die Mutter des Knaben habe sich während der Schwangerschaft über Fische erschreckt und sollen diese Schuppen des Knaben nicht nur das Aussehen wie bei Fischen gehabt, sondern auch noch den Geruch wie von Fischen verbreitet haben.

Eine eingehendere Abhandlung über diese auffällige Veränderung der Haut bei dieser Krankheit hat John Machin in den philosophischen Verhandlungen im Jahre 1732 Nr. 424 Tab. I. pag. 299 unter dem Titel »Beschreibung und Abbildung einer seltenen Hautkrankheit« veröffentlicht. Er beschreibt hier einen Knaben von 14 Jahren, dessen Haut, einer dicken schwarzen Kruste gleich, an allen Stellen des Körpers, mit Ausnahme des

*) Robert Willan, Lehrbuch der Hautkrankheiten. I. B. p. 144.
**) R. Willan, Lehrbuch der Hautkrankheiten. I. B. p. 144 u. 145.

Gesichtes, der vola manus und planta pedis auflag. Die Haut war kallös unempfindlich, und sollte alljährlich einmal im Herbste abgeworfen werden. Der Knabe hatte gesunde Eltern und Geschwister, soll bei der Geburt normale Hautdecken gehabt haben; erst nach 8 Wochen habe sich die Haut intensiv gelb gefärbt, diese Farbe sei allmälig in schwarze übergegangen, dabei verdickte sich die Haut immer mehr und mehr, bis sie die Beschaffenheit hatte, wie sie uns Machin beschrieb.

Im Jahre 1755 erzählt H. Baker in den philosophischen Verhandlungen, dass sich ein Mann mit einer seltenen Hautkrankheit in London für Geld habe sehen lassen, den man den Stachelschweinmenschen zu nennen pflege, der einen Sohn von 8 Jahren mit sich führe, welcher an derselben Krankheit wie der Vater leide. Der Vater war derselbe, den J. Machin als 14jährigen Knaben beschrieben.

Von dem Vater erfuhr Baker, dass er noch sechs Kinder gehabt habe, die alle mit derselben Kruste bedeckt gewesen seien wie er. Von allen diesen Kindern lebte nur noch der eine Knabe, der den Vater nach London begleitet hatte. Die sorgfältigste Beobachtung und Untersuchung dieser Familie verdanken wir dem Privatdocenten zu Leipzig Dr. G. W. Tilesius in seinem Werke »Beschreibung und Abbildung der beiden s. g. Stachelschweinmenschen aus der bekannten englischen Familie Lambert«.

Die beiden jungen Menschen, die er beschrieb, waren die Söhne des Mannes, den Baker 1755 als Knaben von 8 Jahren erwähnte. Sie waren im Jahre 1801 nach Leipzig gekommen in einem Alter von 22 und 13 Jahren. Tilesius führt an, dass die

Oberhaut der beiden jungen Menschen an den meisten Körperstellen (nur Füsse und Handteller waren frei) nicht natürlich, sondern kallös, rauh, trocken schrundig, dabei fast überall mit einem grauen oder schwärzlichen Ueberzug bedeckt sei, der ihre kleinen Einschnitte, Linien, Erhabenheiten vergrössere. Er tadelt desshalb den Namen »Stachelschweinmenschen« und gebraucht dafür den Namen »Krustenmenschen«.

In seinem berühmten Werke »über die Hautkrankheiten und deren Behandlung« verbreitet sich ferner R. Willan über Ichthyosis. Er unterscheidet je nach dem Grade der Oberhautverdickung zwei Formen der Krankheit eine Ichthyosis simplex und Ichthyosis cornea.

Ferner sind in den Dissertationen von Ernst (de corneis corporis humani excrescentiis, Berolini 1819) und Steinhausen (de singulari epidermidis deformitate, Berolini 1828) Fälle von Entartung der Haut, die mit den eben mitgetheilten übereinstimmen veröffentlicht worden. Der erste Fall betrifft die Füsse eines Mannes, der in hohem Grade an Ichthyosis der Fusssohlen litt, die im Berliner anatomischen Museum aufbewahrt werden. Das Leiden hatte hier in geringem Grade schon bei der Geburt bestanden und hatte später beträchtlich zugenommen.

Bei dem zweiten Fall handelt es sich um die Leiche eines Kindes, das mit Ichthyosis zur Welt gekommen war und einige Tage gelebt hatte. Der ganze Körper dieses Kindes ist in seiner ganzen Ausdehnung mit einer ziemlich harten, hornartigen bräunlichen Masse überzogen. Die hypertrophische Oberhaut ist zugleich durch eine Menge tiefer Furchen in eine grosse

Anzahl nebeneinander liegender, schuppenähnlicher Stücke getheilt, von denen die kleinsten nur einige Linien, die grösseren einen Zoll und darüber breit sind.«

Eine merkwürdige Anomalie der äusseren Bedeckungen schildert G. Vrolik*) von einem im achten Monat geborenen Mädchen. Die Haut war im eigentlichen Sinne zu kurz geworden, daher stellenweise abgelöst, über Vertiefungen hinweggespannt, überall rissig, zugleich auch fester und härter als gewöhnlich, so dass Vrolik vermuthet, diese in früher Periode eingetretene Umwandlung ihres Gewebes habe sie der Ausdehnbarkeit beraubt, wovon die übrigen Zerstörungen abzuleiten seien.

Ueber einen Fall von »Ichthyosis cong. cornea scutellata« bringt auch der Jahresbericht von Dvorak, allgem. Wiener medic. Zeitg. Nr. 5 eine kurze von Abbildung begleitete Mittheilung. Der Fall ereignete sich auf der Weber'schen Clinik in Prag.

Vor kurzer Zeit hat Boegehold einen Fall von Ichthyosis in Virchow's Archiv für pathol. Anatomie, Physiologie und klinische Medicin III. Heft 79. B. pag. 545 veröffentlicht. Die Krankheit trat hier bei einem Knaben im 3. Lebensmonate zuerst an Fusssohlen und Handflächen als warzenähnliche Gebilde auf, die allmälich die ganzen Sohlen und Handflächen einnahmen. Die Eltern und Geschwister des Patienten sind gesund, in der Familie sind Hautkrankheiten niemals beobachtet worden.

*) Zeitschrift für rat. Medicin von Henle & Pfeufer. II. B. S. 32.

Nach dieser kurzen Wiedergabe der Beobachtungen bekannter Autoren erlaube ich mir, zumal doch immerhin mancherlei Meinungsverschiedenheiten über die Aetiologie dieser Krankheit und die Structurverhältnisse der Haut herrschen, in Folgendem der über Ichthyosis cornea handelnden Literatur einen Fall hinzuzufügen.

Das hierzu benutzte Präparat wurde durch Herrn Dr. Schlemm in Hamburg dem hiesigen geburtshilflichen Institut zur Begutachtung zugesandt und hatte Herr Professor Dr. Dohrn die Güte dieses Präparat mir zur Verfügung zu stellen.

Ueber letzteres theilt Herr Dr. Schlemm Folgendes mit:

»Das Kind, anscheinend eine $7^1/_2$ monatliche Frucht, ist am 30. Dec. 1879 lebend geboren und nach 20 Stunden gestorben.

Die Eltern sind beide gesund und Syphilis nicht vorhanden gewesen. Zwei früher geborene Kinder sind lebend und im Alter von 2 u. 3 Jahren gesund.

Die Mutter behauptet, sie habe sich im Anfange der Schwangerschaft über eine Schildkröte erschreckt.

Andere anamnestische Daten sind nicht zu ermitteln.«

Der hier vorliegende männliche, allem Anscheine nach $7^1/_2$ monatliche Fötus ist bezüglich der Entwicklung der einzelnen Körpertheile, abgesehen von der weiter zu beschreibenden Verunstaltung der Haut, annähernd normal zu nennen.

Er hat eine Länge von 41,7 cm. und ein Gewicht von 1265 gr. Die Farbe der Haut ist schmutzig grau, der Kopf ist etwas klein, die Ohren, Nase, Augenlider prominiren weniger als sonst.

Eine abnorme Fettentwicklung ist an keiner Körperpartie zu constatiren, im Gegentheil sind die Extremitäten, denen die gewöhnliche Rundung fehlt, fast mager zu nennen. Die graue etwas rauhe Hautdecke ist nun in ihrer ganzen Ausdehnung durch zahlreiche, mehr oder weniger tiefgehende Furchen und Risse, in eine Anzahl vieleckiger Platten und Schilder zerlegt, die dem Fötus ein sonderbares Aussehen, der Rinde eines Baumes ähnlich, verleihen.

In der Anordnung der Furchen macht sich, bald mehr bald weniger deutlich, eine gewisse Regelmässigkeit insofern kenntlich, als dieselben Hals, Rumpf und Extremitäten in fast parallelen Hauptzügen, gürtelartig umgeben, innerhalb dieser und an den Grenzen der genannten Körpertheile lässt sich eine bestimmte regelmässige Anordnung nicht mehr erkennen. Zahlreich sind die Bruchstücke und Durchfurchungen der Epidermis über den Körpertheilen, welche eine grössere Beweglichkeit zeigen, ferner da, wo stärkere Spannung von der Tiefe her die starre Epidermis einriss.

Was die histologische Untersuchung der bisher bekannten Fälle von Ichthyosis cutis betrifft, so sind die Meinungen der Autoren trotz der im allgemeinen gleichen Befunde über die Deutung der letzteren durchaus verschieden. Nicht nur, dass das Verhalten der verschiedenen Hautstrata verschieden gedeutet wird, so weichen auch die Ansichten in Bezug auf die Erklärung der einzelnen Elemente fast überall auseinander.

Beginnen wir mit der äussersten Hautschicht, der Epidermis, so schliesst sich z. B. Hebra in der neuesten Ausgabe seines

Lehrbuchs der Hautkrankheiten der bereits in den 30er Jahren ausgesprochenen Meinung von C. H. Fuchs an, dass nämlich die bei der Fischschuppenkrankheit vorkommenden Schüppchen, Platten, Höcker, Schilder etc. aus verdickter Epidermis bestehen.

Dem gegenüber behaupten Andere z. B. Good*), dass die Ichthyosis von einem vermehrten Gehalte der Hautsecrete an Kalksalzen herrühre, die auf der Haut zurückblieben und diese wie eine Schale überzögen. Dieser Meinung schliesst sich E. Wilson**) an, wenn er das krankhafterweise vermehrte Secret der Hautdrüsen auf der Oberfläche direct zu Krusten und Schuppen erhärten lässt und sich auf diese Weise die Entstehung der betreffenden Schilder und Platten erklärt.

Zwischen beide verschiedene Meinungsrichtungen etwa stellt sich Gluge***), der allerdings einen grossen Theil der Borken aus zahlreichen Schichten von Epidermiszellen bestehen lässt, daneben aber zwischen diesen Lamellen eine formlose Masse wahrnimmt, welche in regelmässigen circulären Schichten abgelagert war, und welche in der normalen Haut nicht vorkommt.

Wenn so die Meinungen über die Oberschicht differiren, so herrscht in Bezug des Uebergangsstratum von Epithel zur cutis, des rete Malpighii, die übereinstimmende Beobachtung, dass die Papillen bei Ichthyosis nach allen Richtungen hin vergrössert, zum Theil verzerrt angetroffen werden.

Bezüglich der cutis und ihrer Gebilde stossen wir wieder auf ähnliche Meinungsverschiedenheiten, wie wir sie

*) G. Simon, Lehrbuch der Hautkrankheiten. S. 43.
**) ibidem S. 43.
***) Abhandlung für Physiologie und Pathologie. Jena 1841. pag. 138.

in ähnlicher Weise bei der Epidermis einander gegenüber stellten. Während Tilesius*) die Mündungen der Hautdrüsen verstopft und mit einer zähen dickflüssigen Masse angefüllt und auch Hebra**) bei der Ichthyosis die Mündungen der Haarbälge häufig verstopft sah, fand Martin***) die Haarsäcke und deren Anhänge stark entwickelt und Rayer†) die Talgdrüsen sehr klein und konnten sie an manchen Stellen nicht nachweisen.

v. Bärensprung††), der sich auch bezüglich der Entstehung der Schuppen und Platten der Meinung anschliesst, dass sie durch Verdickung der Epidermis entstehen, sagt über das allgemeine Verhalten des bindegewebigen Theiles der cutis, dass derselbe bei nicht angeborener Ichthyosis, welche häufig durch habituelle Entzündung zu Stande komme, verdickt sei, während er bei der eigentlichen congenitalen Schuppenkrankheit unverändert angetroffen würde. Vielleicht in Folge zahlreicher Beobachtung acquirirter Ichthyosis gibt v. Bärensprung an, dass er an den meisten entarteten Stellen von Haaren, Haarbälgen, Talgdrüsen keine Spur angetroffen habe.

*) Beschreibung und Abbildung der beiden Stachelschweinmenschen.
**) Lehrbuch der Hautkrankheiten.
***) Simon, Hautkrankheiten S. 45.
†) ibidem S. 45.
††) Beiträge zur Anatomie und Pathologie der menschlichen Haut.

Der hier vorliegende Fall von ichthyosis cutis schliesst sich wie im makroscopischen so auch im feineren Verhalten dem von Simon*) dieser Hauterkrankung zu Grunde gelegten typischen Fall von ichth. genau an, so dass ein Zweifel, ob es sich hier um die eigentliche ichth. cornea handele, nicht aufkommen kann. Wir bemerken als oberflächliche Schicht ein durchschnittlich 2 mm. dickes Stratum fein gewellter Lamellen. Die Höhen dieser einzeln wellenförmigen Erhebung der Lamellen entsprechen den Spitzen der Papillen, während die Einsenkung mit dem zwischen je zwei Höhen liegenden Thal correspondirt. Zerzupft man kleine Stückchen dieser hornartig festen Borke in verdünnter Essigsäure, so lässt sich besonders an den tiefer gelegenen Schichten eine Zusammensetzung der Massen aus Conglomeraten von Plattenepithelien unschwer erkennen. An einzelnen solcher Zellen tritt sogar der Zellkern in schwachen Umrissen hervor. Unter dieser Schicht bemerken wir das ret. Malpighii, dessen Papillen allerdings stark vergrössert und nicht unwesentlich verzerrt erscheinen, so dass sich im Allgemeinen an Stelle der mehr abgerundeten Höcker der normalen Papillen, mehr spitze stachelartige Bildungen ergeben. Auch an Schnitten, welche vertikal zur Oberfläche geführt sind, lässt sich ein allmäliger Uebergang der jungen wolgeformten Epithelien, welche diesen Papillen unmittelbar aufsitzen, in die Lamellen der äussersten Schichten hinein deutlich erkennen. Höchst interessant gestaltet sich das Verhältniss der cutis und der epithelialen Gebilde derselben.

---

*) Simon, Hautkrankheiten. S. 47.

Diese letztern sind überall wolerhalten, deutlich zu erkennen und zeigen mehrfach bemerkenswerthe Veränderung. Besonders die zahlreichen Talgdrüsen sind durchgehends in einer Weise von den Talgdrüsen normaler Haut unterschieden, dass man sie für mehr rudimentäre unvollkommen ausgebildete Apparate halten möchte. Sie stellen mehr einfache Schläuche dar, welche an ihrem der Tiefe zugekehrten Ende einige alveolen- oder kolbenartige Verdickungen tragen. In den Hohlräumen und Endkolben dieser Cylinder findet man nun verschiedenartiges Material. In einigen nämlich, deren Endkolben fast cystisch erweitert erscheinen, liegt eine homogene gelbliche Masse, welche die Färbung der gebräuchlichen Tinctionsflüssigkeiten nicht annimmt. Andere Drüsen zeigen sich, besonders in ihrer, der äusseren Mündung zugekehrten Hälfte mit denselben zusammengepressten Plattenepithelconglomeraten ausgefüllt, wie sie an der Oberfläche dieser ichth. Haut in Form der lamellenartigen Strata auftreten. Diese homogenen gelben Massen werden ohne Zweifel dem Befunde entsprechen, welchen Wilson der Entstehung dieser Krankheit zu Grunde legt, wenn er das vermehrte Secret der Drüsen als Material für die Bildung der Ichthyosis-Schuppen angibt. Aehnlich den Talgdrüsen verhalten sich die Haarbälge, die man je nach der Wahl des Hautstückes mehr oder weniger zahlreich in dem vertikal angelegten Hautschnitt antrifft. Die Schweissdrüsen zeigen sich im Allgemeinen gut erhalten, eher stärker als normal entwickelt, dabei bemerkt man auch in ihrem Ausführungsgang nicht selten schichtenweise angeordnete Massen von Plattenepithelien, oder der Ausführungsgang verliert sich

ganz allmälig in die jungen Schichten der Epidermis, resp. der Schuppen hinein.

Eine allgemeine Verdickung der cutis ist übrigens an diesem angegebenen Fall von ichthyosis cornea durchaus zu constatiren, wenn auch diese Hypertrophie gegenüber der borkenartigen Verdickung der Epidermis ganz in den Hintergrund tritt. Histologisch bemerkenswerth sind noch diejenigen Stellen, an welchen die starre Epidermisdecke in Folge der oben erörterten Momente eingerissen ist, so dass sich die Schuppen und Platten der Hautdecke bildeten. Hier sieht man nämlich, dass das Sprengen der oben liegenden Schichten nur bis zum Papillarkörper sich erstreckt, also bis zu derjenigen Schicht, welche in Folge ihrer Weichheit, den die Diastase veranlassenden Kräften nachgeben konnte. Es folgt daraus, dass auch in den Tiefen der Risse immerhin noch Epithel der atmosphärischen Luft gegenüberliegt, und also eine eigentliche Hautwunde durch diese Erkrankung nicht gesetzt wird.

Wenn man sich bezüglich der Aetiologie über diesen Fall eine Anschauung bilden wollte, so würde man vielleicht am ehesten eine Hemmungsbildung in der Entwicklung der Hautdrüsen zu Grunde legen können. Bei der rudimentären Ausbildung derselben, wie sie die histologische Untersuchung in der That nachweist, erreichten die physiologischer Weise zur Verfettung bestimmten Epithelien der Talgdrüsen nicht diesen physiologischen Grad der regressiven Metamorphose, und konnten demnach nicht als vernix caseosa smegmaartig die Oberhaut des Fötus überziehen, sondern sie erreichten, durch nachdrängende

Epithelien von unten heraufgeschoben, schon in einem früheren Stadium (so zu sagen noch lebensfähigen) die Oberfläche und bildeten sich nun, wenigstens zum grössten Theil, zu den schuppenförmigen Borken um; daneben ist ohne Zweifel als Hauptquelle für die Entstehung der Borken eine pathologische Hypertrophie der Hornschicht der Epidermis in erster Linie zu berücksichtigen.

Schliesslich lässt sich jedenfalls constatiren, dass die scheinbar sich einander gegenüberstehenden histologischen Anschauungen der älteren Beobachter sämmtlich auf genauer Untersuchung basiren und nur nach der einen oder anderen Seite hin zu ausschliesslich eins der zusammenwirkenden Momente als massgebend für die Entstehung der ichthyosis cutis cornea hinstellten.

Zum Schlusse dieser Arbeit spreche ich den Herren

Professor Dr. ***Dohrn*** und Dr. ***Schottelius***

nochmals für die freundliche Ueberweisung des Materials, sowie für die Unterstützung und Belehrung, die sie mir bei Anfertigung vorliegender Dissertation haben zu Theil werden lassen, meinen herzlichsten Dank aus.

Thesen.

I.

Die Form der Hautschilder bei Ichthyosis congenita lässt sich im Allgemeinen durch mechanische Ursachen erklären.

II.

Die seitherige Behandlung der Nabelwunde bei Neugeborenen entspricht nicht den heutigen Anforderungen rationeller Wundbehandlung und ist vielmehr ein antiseptischer Occlusionsverband einzuführen.

III.

Der die Infectionskrankheiten der Kinder in specie Masern und Keuchhusten begleitende Bronchialkatarrh ist, wegen Gefahr einer Verkäsung der Mediastinal-Drüsen und eventuell nachfolgender Tuberkulose, mit grösster Sorgfalt zu überwachen.

Vita.

Daniel August Hermann Stühlinger, Sohn des Lehrers Johannes Stühlinger und seiner Gattin Anna geb. Keil, wurde am 28. März 1858 zu Rossdorf, Kreis Darmstadt, geboren. Seinen ersten Unterricht erhielt er in einem Institut zu Ober-Ramstadt, besuchte dann von Herbst 1870 bis 1875 das Gymnasium zu Darmstadt.

Mit dem Zeugniss der Reife bezog er Herbst 1875 behufs Studium der Medicin die Universität Giessen, woselbst er sich drei Semester aufhielt.

Seit Sommer 1877 studirte er in Marburg.

Im Wintersemester 1877 78 bestand er das Tentamen physicum, am 30. April 1880 absolvirte er das medicinische Staatsexamen und bestand am 25. Mai 1880 das Examen rigorosum.

Seine akademische Ausbildung erhielt er durch die Herren Professoren und Docenten:

Beneke, Buff, Dohrn, Eckhard, Ferber, Gasser, Hoffmann, Horstmann, Hüter, Külz, Lahs, Lieberkühn, Mannkopff, Nasse, Roser, Schmidt-Rimpler, Schottelius, Streng, Will.

Allen diesen Herren erlaubt sich derselbe an dieser Stelle seinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Fr. Schürmann del.
1880.